

선천성 우회순환(MAPCA)의 수술

박 영환, 홍 유선, 김 재영, 황 정주, 이 현성, 조 범구
연세대학교 의과대학 심장혈관센터 심장혈관외과

배경: 선천성 MAPCA는 폐혈류가 감소된 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄뿐만 아니라 여러 가지 선천성 심장질환에서 나타나며 이들의 협착의 진행으로 인한 혈류 단절 또는 직접적인 동맥압에 의한 폐혈관폐색성 병변등으로 심각한 문제를 야기한다. 완전교정을 위하여 여러개의 폐혈관을 단일화(unifocalization)하는 수술이 필연적이다. 본 연구에서는 이들 MAPCA의 기시, 분포 및 그 특성들을 관찰하며 unifocalization의 수술 결과를 보고자 한다.

대상 환자: 대상환자는 연세대학교 의과대학 심장혈관센터에서 1991년부터 1998년 7월까지 MAPCA를 단순 결찰 이외의 수술을 시행한 30명 환자로 하였다. 대상환자중 남자는 15명 여자는 15명이며 처음 unifocalization시 나이는 38.7 ± 10.7 개월(1-238), 체중은 13.4 ± 2.3 Kg(3-58), BSA는 0.5 ± 0.06 (0.19-1.60)였다. 이들의 선천성심 기형은 팔로씨 4중후군 형태의 폐동맥 폐쇄 22례 완전방실중격결손중이 동반한 폐동맥폐쇄 2례, 단심실 2례, 양대혈관 우심실기시 1례, 팔로씨 4중후군 1례, 심실중격결손중 1례, 폐동맥폐쇄가 동반된 내장역위중 1례였다.

결과: 30명의 환자에서 총102개의 MAPCA를 발견할 수 있었으며 이중 4개는 수술시 발견되었다. MAPCA의 기시는 하행대동맥이 86례, 대동맥궁의 분지에서 8례, 대동맥궁이나 상행대동맥에 4례 있었다. MAPCA의 협착은 50%에서 발견이 되었고 협착의 부위는 기시부 48%, 중간부위 32%, 다발성 12%, 말초부위는 8%였고, 협착유형은 초점성(62%), 미만성(20%), 분절성(18%)순 이었다.

MAPCA와 폐동맥과의 문합은 52%에서 발견되었으며 자신의 중심폐동맥을 발견할 수 없는 경우가 3례였으며 편측만 발견할 수 있는 경우가 3례였다.

수술전 폐동맥의 Nakata 계수는 평균 125.0(0-335)이었고 16예에서 120이하를 보였다. 총 47례의 unifocalization과 11례의 고식적수술을 시행하였다. 수술은 자신의 폐동맥에 MAPCA를 직접 연결하거나 도관을 사용하여 이들 두혈관을 연결한 경우가 28례, 심낭으로 관을 만들어 이들에 자신의 폐동맥과 MAPCA를 연결한 경우가 17례, 단락수술과 MAPCA협착술 1례 그리고 자신의 폐동맥에 MAPCA를 연결시키고 또다른 MAPCA협착술을 한 경우가 1례였다. 총 56례의 고식적 수술중 사망은 6례 있었으며 1차 unifocalization후 4례, 고식적 Rastelli수술은 6례중 2례에서 사망하였다. 만기 사망은 1례로 2차례의 unifocalization후 완전교정을 기다리다 갑작스러운 호흡부전으로 9개월에 사망하였다. 1차 unifocalization후 사망한 4례에서 2례는 자신의 중심 폐동맥이 없는 경우로 폐렴과 폐동맥고혈압으로 각각 사망하였고 나머지 2례는 수술후 발생한 뇌실내 출혈과 폐출혈로 각각 사망하였다. 완전교정은 첫 수술시 unifocalization과 심실중격결손을 교정한 경우가 1례, 편측 unifocalization 시행후 Rastelli 수술을 시행한 경우가 1례, 양측에 unifocalization을 시행후 Rastelli 수술을 시행한 경우가 3례, 편측 unifocalization후 고식적 Rastelli 수술을 시행후 다시 심실중격결손을 교정한 경우가 2례였다. 이 중1례에서 사망을 하였고 심실중격결손증을 제외한 5례의 우좌심실 수축기압 비는 평균 0.65 ± 0.25 였다.

결론: Unifocalization은 MAPCA를 갖고 있는 여러 심장질환에서 완전 교정을 위해 필요한 방법이나 아직도 사망률은 높다. 폐동맥 성장을 유도하는 고식적 수술을 하거나 자신의 중심 폐동맥이 없거나 심한 발육부전이 있는 경우, 인조폐동맥을 만들어 준다면 수술위험을 감소시킬 수 있다고 생각한다.